

Année 1955

225

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

BERROD Jean né le 31 Janvier 1926 à PONTARLIER (Doubs)

Présentée et Soutenue publiquement le :

A PROPOS DES CATARACTES CONG NITALES et DE
LEUR TRAITEMENT

Président : Professeur E. VELTER

Editions A.G.E.M.P.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : BERROD

Prénoms : Jean

Date de Soutenance :

N° d'ordre :

1

BERROD Jean
A propos des cataractes
congénitales et de leur
traitement.
Thèse Med Paris 1955
N°
Dact PARIS in 4° 30 pages
Editions A.G.E.M.P. 1955

3

BERROD Jean
A propos des cataractes
congénitales et de leur
traitement.
Thèse Med. Paris 1955
N°
Dact PARIS in 4° 30 pages
Editions A.G.E.M.P. 1955

2

BERROD Jean
A propos des cataractes
congénitales et de leur
traitement.
Thèse Med. Paris 1955
N°
Dact PARIS in 4° 30 pages
Editions A.G.E.M.P. 1955

4

BERROD Jean
A propos des cataractes
congénitales et de leur
traitement.
Thèse Med. Paris 1955
N°
Dact. PARIS in 4° 30 pages
Editions A.G.E.M.P. 1955

Année 1955

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

BERROD Jean né le 31 Janvier 1926 à PONTARLIER (Doubs)

Présentée et Soutenue publiquement le :

A PROPOS DES CATARACTES CONGENITALES et DE
LEUR TRAITEMENT

Président : Professeur E. VELTER



D O Y E N H O N O R A I R E

M. BAUDOUIN

P R O F E S S E U R S H O N O R A I R E S

MM. BAUDOUIN, BRINDEAU, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHEVASSU
CHIRAY, CIERC, DELIBET, GOUGEROT (H.), GUILLAIN, HARVIER,
LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, IHERMITTE, LIAN, LOEPER,
MARION, MATHIEU, MOCQUOT, AULON, OLIVIER, (E.), OMBREDANNE,
SANNIE, SELZARY, TANON.

D O Y E N Léon BINET
(membre e l'Institut)

A S S E S S E U R Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

MM.

ANATOMIE.....	CORDIER G.
Anathomie pathologique.....	DELARUE A.
Bactériologie... ..	GASTINEL P.
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports.....	CHAILLEY-BERT P.
Biologie médicale	VERNE J.
Cancérologie médicale et sociale	HUGUENIN R.
Carcinologie	OEBERING C.
Chimie médicale	POIONOVSKI M.
(Hôtel-Dieu	BROCK
Cliniques (Broussais	DE GAUDART D'ALLAI-
Chirurgicales (SALPETRIERE	MONDOR H. (NES
(COCHIN	QUENU
Clinique Chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNE
Clinique de cardiologie	DONZELOT E.

Clinique de Chirurgie infantile et Ortopédie.	FEVRE M.
Clinique de Chirurgie Pleuro-pulmonaire.....	MONOD R.
Clinique de la Tuberculose	BERNARD E.
Clinique de Neuro-chirurgie	PETIT DUTAILLIS D.
Clinique de Puériculture	LELONG M.
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques	DEGOS R.
Clinique des Maladies du Sang	CHEVALLIER P.
Clinique des Maladies du Système Nerveux ...	ALAJOUANINE T.
Clinique des Maladies d'Enfant	DEBRE R.
Clinique des Maladies Infectieuses	MOLLARET P.
Clinique des Maladies Mentales et de l'Encéphale .	DELAY J.
Clinique du Diabète sucré et des Maladies de la nutrition	BOULIN R.
Clinique Gynécologique	FUNCK BRENTANO P.
(Hôtel(Dieu	BENARD H.
Cliniques Médicales...(Bichat	LAROCHE G.
(Cochin	MOREAU R.
(Broussais	DE GENNES I.
Clinique Médicale d'Hydro-climatologie Thérapeutique	JUSTIN-BESANCON I.
Clinique Médicale Propédeutique	PASTEUR VALIERY RADOT I.
(Tarnier	LANTUEJOUL P.
Cliniques Obstétricales Baudeloque	LEVY SOLAL E.
(PORT-Royal	LACOMME M.
Clinique Ophtalmologique	VELTER E.
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	AUBIN A.
Clinique Physic-Pathologique des Problèmes Alimentaires (Chaire à titre personnel) ...	RICHET C.
Clinique Psychiatrique Infantile.....	HEUYER C.
Clinique Rhumatologique et sociale	COSTE F.
Clinique Stomatologique	DECHAUME M.
Clinique Thérapeutique Chirurgicale	SENLEQUE J.
Clinique Thérapeutique Médicale	IEMAIRE A.
Clinique Urologique	FEY B.
Embryologie	GIROUD A.
Génétique	LAMY M.
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie ..	MOUQUIN M.
Histologie	CHAMPY C.
Hygiène et Clinique de la Première Enfance ..	CATHALA J.
Hygiène et Médecine Préventive.....	JOANNON C.
Médecine du Travail	DESOILLIE H.
Médecine Légale	PLEDELEVRE R.
Parasitologie et Histoire Naturelle Médicale.	GALLIARD H.
Pathologie Chirurgicale	N.....
Pathologie Exotique	LAVIER G.
Pathologie Expérimentale et Comparée	LENEGRE
Pathologie Médicale	BARILTY M.
Pathologie et Thérapeutique Générales	N.....
Pharmacologie et Matière Médicale	HAZARD R.
Physico-chimie Médicale (chaire à titre personnel)..	DOGNON A.

Physiologie	BINET L.
Physique Médicale	STROHL A.
Radiologie Médicale	DESGREZ H.
Technique Chirurgicale	MOULONQUET P.
Thérapeutique	TURPIN R.

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES & AGREGES

MM.

Anatomie	LEBEYRE J. DELMAS A.
	(N.....
	(GAUTHIER VILLARS
Anatomie Pathologique	(Mlle P.) Pr. s. ch.
	(BUSSET F.
	(GOUYGOU C.
Bactériologie	(FASQUELLE R. (NEVOT A.
Biologie Médicale	BOURLIERE
	(ETTORI J. Pr. s. ch.
Chimie Médicale	(JAYLE M.F.) Pr.s.ch.
	(SchAPIRA
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT
	(COUJARD R.
Histologie	(BULLIARD H(s. ch)
	(N....
Hydrologie	DEBRAY C.
Hygiène	(BOYER J. (DEPARIS M.
	(DEROBERT L.
Médecine Légale du Travail	(GAULTIER M.
	(HADENGUE A.
Neurochirurgie	DAVID M.

Neurologie	SEZE (S. de)
	(GRASSET J.
	(LEPAGE F.
	(MAYER M.
Obstétrique.....	(MERGER R.
	(MORIN P.
	(RAVINA J.
	(VANRANGOT J.
Ophtalmologie	(OFFRET G.
	(DESVIGNES P.
Orthopédie	JUDET R.
	(HALPHEN E(s. ch)
Oto-Rhino-Laryngologie	(AUBRY M.
	(MADURO R.
Parasitologie	(BRUMPT I.
	(CHABAUD A.
	(ABOULKER P.
Pathologie Chirurgicale.....	(BAUMANN J.
	(GOSSET J.
	(HUGUIER J.
	(LAURENCE G.
	(LEGER L.
	(LORTAT JACOB J.
Pathologie Chirurgicale	(OLIVIER CL.
	(PADALOVANI P.
	(POILLIEUX M.
	(ROUX M.
	(RUDLER J.C.
	(VERNE J-M.
Pathologie Expérimentale.....	MERKLEN P.
	(JOSEPH R.
Pédiatrie	(LAPLANE R.
	(MARIE J.
	(BERNARD J.
	(BOUDIN G.
	(CASTAIGNE P.
	(CONTE M.
	(DECOURT J.
	(DOMART A.
	(DREYFUS Gilbert
	(FAUVERT F.
Pathologie Médicale.....	(HAMBURGER J.
	(KOURISKY R.
	(LAMOTTE M.
	(LAROCHE C.

(MILLIEZ P.
 (PEQUIGNOT H.
 (PERRAULT M.
 (RAMBERT P.
 (THIEFFRY St
 (TURIAT J.

Pharmacologie (-LEVY(Melle J.)
 (Pr. s. ch.-
 (-CHEYMOL JH.
 (Pr. s; ch.-

Physiologie (-BARGETON D.
 (Pr. s. ch.-
 (PARROT J.E.

Physique Médicale (-DJOURNO A.
 (Pr. s. ch.-
 (GOUGLROT L.

Pneumo-Phtisiologie (KREIS B.

Psychiatrie BARUK H.

Psychiatrie Infantile MICHAUX L.

Stomatologie (CERNEA P.
 (CHAPUT(Mme A;)

Thérapeutique PERRAULT

chargé de l'enseignement

Urologie KUSS R.

A mon Père et à ma Mère,

A ma Femme,

A mes Beaux-Parents,

A mes Oncles et Tantes,

A tous mes Amis.

A notre maître le Docteur POLLIOT

Ophthalmologiste des Hôpitaux de Paris,

Qui nous a donné le sujet de cette
thèse et nous a guidé avec bienveillance.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expres-
sion de notre attachement et de notre
profonde gratitude.

A notre maître le Docteur Louis GUILLAUMAT

Ophthalmologiste chef de la clinique
ophtalmologique des Quinze-Vingts

Qui nous a accueilli avec bienveillance
dans son service et nous a fait profiter
de son enseignement clinique. En témoi-
gnage de notre reconnaissance.

A nos professeurs d'Ophtalmologie :

E. VELTER,
G. RENARD,
G. OFFRET,
P. DESVIGNES.

A Monsieur le Professeur E. VELTER

Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette
thèse.

I - INTRODUCTION

- Cette étude de 14 yeux atteints de cataracte congénitale a été faite à la consultation d'Ophthalmologie de l'hôpital Trousseau.
- La lecture des observations d'enfants examinés dans le service du Docteur POLLIOT durant 5 ans nous a révélé un aspect clinique assez particulier de l'affection.
- Du point de vue oculaire, il s'agissait chaque fois de cataractes bilatérales.
 - La forme totale était en nette majorité (11 yeux),
 - La forme nucléaire rare (3 yeux),
 - La forme zonulaire inexistante.
- Du point de vue général, ces cataractes congénitales bilatérales s'accompagnaient
 - presque toujours (5 fois sur 7) de malformations cardiaques (communication interventriculaire)
 - toujours d'un retard psychomoteur.
- Une telle association a déjà été décrite avec le souci d'en préciser l'étiologie.

C'est le cas de SJOGREN en Suède qui prouvait en 1935 le rôle de l'hérédité dans la Staroligophrénie. En Australie GREEG signalait en 1941 que la rubéole contractée au début de la grossesse pouvait expliquer les embryopathies touchant à la fois le cristallin, les viscères et le psychisme.
- Dans cette thèse, nous constatons que toutes les cataractes congénitales découvertes dans un hôpital d'enfants depuis 1950, sont affligées de débilité mentale et très souvent de malformations cardiaques alors qu'il ne nous a été possible d'en préciser l'étiologie qu'une seule fois.

De plus, les cataractes congénitales que nous avons observées sont graves, non seulement pour la vue, mais aussi pour la vie. Un de nos malades est mort à l'âge de 3 ans. Il est possible que beaucoup d'enfants n'atteignent pas un âge très avancé, ce qui peut expliquer la rareté du syndrome dans les consultations d'adultes.

Est-il possible d'espérer un meilleur pronostic ?

- Du point de vue visuel : Habituellement ces malades sont opérés tard, passés 2 ans, par crainte d'accidents dus à l'anesthésie générale. Lorsqu'on pratique systématiquement l'extraction extra capsulaire ou simplement la discision avec aspiration des masses, on observe des résultats opératoires excessivement médiocres, entraînant l'atrophie du globe et la cécité définitive.

C'est le but de ce travail de montrer, après la description clinique du syndrome, qu'une méthode opératoire simple : La discision du

cristallin à l'aiguille, pratiquée tôt (dès que le diagnostic est posé) et sous anesthésie locale, donne des résultats opératoires très satisfaisants.

Cette méthode nous semble bonne dans le cas des cataractes congénitales totales, pour 2 raisons :

- Elle est peu traumatisante. Il s'agit d'une simple ponction du limbe à l'aiguille. Elle n'ouvre pas le globe, cela est essentiel pour éviter l'atrophie ultérieure de ces yeux malades.

- Elle est précoce. Ce qui, empêche dans une certaine mesure l'amblyopie ex anopsia . En effet, une rétine masquée par un cristallin opaque, voit sa sensibilité s'émousser; Elle est incapable, passé un certain âge, même sans lésions anatomiques de récupérer autre chose que le champ visuel. Toute perception restant déficiente.

- Du point de vue vital malheureusement même bien opérés, les enfants restent menacés par de nombreux périls.

- C'est d'abord une fragilité due à l'hypotrophie. C'est aussi la menace d'une cardiopathie décompensée avant qu'on puisse envisager le secours de la chirurgie vasculaire. C'est enfin le lourd handicap intellectuel causé par la psychopathie.

Aussi est-il possible de se demander si la guérison de cette redoutable maladie ne doit pas être recherchée en définitive dans les mesures prophylactiques découlant d'une meilleure connaissance de son étiologie plutôt que dans le perfectionnement de la technique opératoire.

II - DEFINITION ET CLASSIFICATION -

- On entend par cataracte congénitale, des opacifications du cristallin, développées pendant la gestation. Elles sont découvertes à la naissance ou des les premiers mois de l'enfant.

- Elles revêtent divers formes anatomocliniques suivant qu'elles sont évolutives ou non.

- non évolutives, elles peuvent être :

Très légères : simples ponctuations blanchâtres du noyau embryonnaire ne troublant pas la vision.

- ou bien ce sont des opacités des sutures,

--enfin , plus importantes, elles apparaissent comme des reliquats embryonnaires, des séquelles inflammatoires ou cicatricielles, développées aux pôles antérieur ou postérieur de la lentille. Elles sont décrites sous 3 formes principales :

La cataracte pyramidale,

La cataracte polaire antérieure,

La cataracte polaire postérieure,

- Les cataractes congénitales proprement dites : Ce sont ces formes qui vont nous retenir particulièrement.

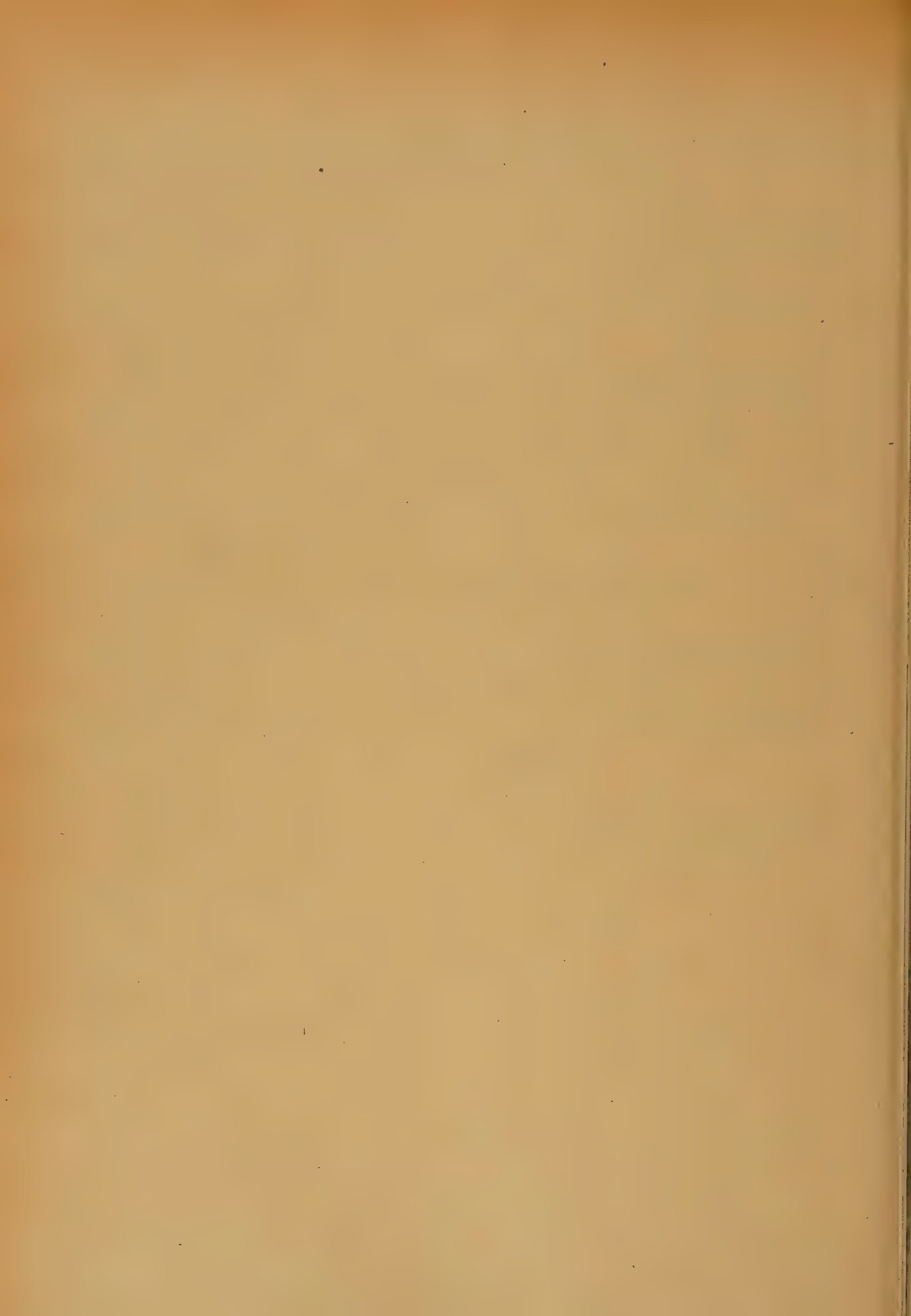
Elles peuvent être :

TOTALE,

NUCLEAIRE,

ZONULAIRE.

Pour mieux saisir les différences entre ces formes un rappel embryologique est utile.



III - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE SUR LA FORMATION DU CRISTALLIN -

Le cristallin dérive de l'ECTODERME, il se forme très rapidement chez l'embryon.

1) - Développement de la placode, dès la 2ème semaine, (embryon de 4^m/_m). L'ectoderme cutané en regard de la vésicule optique primitive, s'épaissit par stratification des cellules.

2) - Apparition de la fossette. Au cours des 3ème et 4ème semaine. La placode se déprime et s'invagine en une fossette.

3) - Formation de la vésicule cristalliniennne. La fossette est reliée à l'ectoderme par un pédicule qui disparaît vers la 5ème semaine. Le cristallin est alors constitué par une vésicule sous tégumentaire.

4) - Evolution de la vésicule cristalliniennne

- La vésicule cristalliniennne est formée à l'origine d'une enveloppe épithéliale uni-cellulaire. L'épithélium antérieur est mince, celui de la paroi postérieure est épais. Les cellules postérieures s'allongent et combrent la cavité vésiculaire formant des fibres cristalliniennes et le noyau foetal. Dès la 6ème semaine de la vie embryonnaire, les cellules cristalliniennes sont les plus actives de l'organisme.

- Rapidement les fibres centrales, rectilignes cessent de s'accroître. Chez l'embryon de 16^m/_m les fibres plus périphériques continuent à se développer, se courbent pour aller à la surface antérieure du cristallin.

- Mais les 2 insertions antérieures et postérieures ne sont pas symétriques, leur implantation dessine des lignes de sutures, en forme de Y en avant, de X en arrière.

- La modification de la forme de la lentille relève de 2 facteurs : l'augmentation de longueur des cellules de la paroi postérieure de la vésicule, l'apport de nouvelles fibres équatoriales, L'accroissement de la lentille ne se limite pas à la période foetale, il se poursuit après la naissance et jusqu'à l'âge adulte au dépens des cellules pré équatoriales de l'épithélium antérieur.

- La croissance du cristallin par superposition au noyau foetal de couches périphériques, s'accompagne du durcissement central de la lentille qui apparaît entre 20 et 30 ans.

- Ainsi se constituent peu à peu en partant du centre :

Le noyau foetal qui existe à la naissance et reconnaissable aux sutures en Y.

Autour de lui, le noyau adulte qui se forme après la naissance mais n'est guère visible avant 10 ans et dont les dimensions varient avec l'âge. Les sutures, parfois visibles y sont compliquées.

A la périphérie : l'écorce du cristallin

5) - Origine de la capsule cristalloïde.

- Le cristallin de l'embryon est entouré d'une tunique

vasculaire constituée par l'artère hyaloïde, branche terminale et temporaire de l'ophtalmique.

- Ce vaisseau s'épanouit dans le vitré primitif formant un réseau qui donnera naissance avec le feutrage mésodermique antérieur et le vitré postérieur à la capsule cristalloïde entourant la lentille et à la membrane pupillaire de Wachendorf issue de l'artère annulaire en avant de l'équateur du cristallin. Cette membrane obstrue la pupille de l'embryon.

- La capsule cristalloïde protège les noyaux et préside au métabolisme du cristallin organe avasculaire.

- L'artère hyaloïde disparaît aux environs du 7ème mois de la vie utérine.

Ce rappel embryologique permet de comprendre la genèse des différents types de cataractes congénitales.

- 1) Un retard de séparation entre la vésicule cristallinienne et l'ectoderme antérieur qui lui a donné naissance peut provoquer une cataracte polaire antérieure.

- 2) Si une cause opacifiante agit très précocement le trouble sera central.

- Dans le type nucléaire le noyau foetal est seul atteint, l'affection s'est manifestée dans les 6 premières semaines de la grossesse.

- Dans le type zonulaire. Le noyau foetal est clair, entouré d'une coque opaque plus ou moins épaisse d'un diamètre supérieur à $6 \frac{m}{m}$ la cause opacifiante s'est manifestée à une époque plus proche de la naissance.

- Lorsque la cataracte est totale c'est que probablement l'affection a débuté tôt et s'est poursuivie pendant toute la gestation.

- Dans ces cas, comme nous savons que le système nerveux et le cristallin dérivent du même tissu (ectoderme) il n'est pas étonnant de rencontrer des lésions de l'encéphale capables d'expliquer l'oligophrénie.

- Souvent des organes issus du mésoderme (système cardio vasculaire) sont touchés. Pour comprendre ces pluriembryopathies il est possible d'imaginer une action élective d'un virus sur les vaisseaux. Dans ce cas la cataracte résulterait de troubles du métabolisme des fibres cristalliniennes par atteinte de l'artère hyaloïde.

IV - ETUDE CLINIQUE DES CATARACTES CONGENITALES -

Les observations des enfants examinés à la consultation d'ophtalmologie de l'hôpital Trousseau au cours des 5 dernières années révèlent que :

Sur 11859 consultants externes ou internes, 7 cataractes congénitales ont été découvertes et traitées

L'affection est donc assez rare, environ un cas pour 2000 malades; Elle semble plus fréquente chez les garçons que chez les filles. 5 garçons - 2 filles.

L'âge des enfants au moment de la première consultation s'échelonne entre 2 mois 1/2 et 4 ans 1/2.

1) Au point de vue oculaire, nous n'avons rencontré que des cataractes bilatérales mais leur aspect clinique peut être légèrement variable d'un malade à l'autre, et non identique aux 2 yeux.

- Les cristallins présentaient des lésions de 2 types
 - Cataractes totales 10 fois,
 - Cataractes incomplètes, 4 fois
nucléaire avec zone claire périphérique mais évoluant progressivement vers la forme totale.
- La cataracte zonulaire décrite par Von Graefe n'a pas été rencontrée.
- Anomalies oculaires associées
 - Le strabisme convergent et le nystagmus accompagne chaque fois nos cataractes.
 - La microphthalmie est décelée une fois d'une façon unilatérale, une fois aux deux yeux.

2) Au point de vue Général

- Ces malades sont tous atteints de troubles psychomoteurs plus ou moins accentués, allant d'un simple retard à l'idiotie complète.

- 5 fois sur 7 nous avons découvert un trouble cardiaque, 4 fois une communication inter ventriculaire, 1 fois une malformation plus complexe.

A L'analyse de ces observations il apparaît que :

- La cataracte totale est la forme la plus fréquente,
- Elle est très souvent associée à des malformations viscérales
- Toujours accompagnée de troubles psychomoteurs.

Il nous semble possible de grouper ces trois éléments pour décrire une psychoembryopathie particulière.

SYNDROME CLINIQUE

A) - Aspect de l'enfant

- La cataracte congénitale totale est reconnue en général dès la naissance ou dans les semaines qui suivent.

Le nourrisson est amené par ses parents à la consultation parce qu'ils ont remarqué une tache blanche dans ses yeux.

Ce qui frappe d'abord, c'est l'aspect du bébé : Il craint la lumière vive de la lampe d'examen. Il est animé de rythmies, de tics variés, dont le plus curieux est cette façon spéciale qu'il a d'appuyer ses mains sur ses globes oculaires, de "se mettre de doigt dans l'oeil", dans le but pensent certains, de produire des phosphènes lumineux agréables.

Les enfants atteints de cataracte congénitale ont du reste un air de famille, ils se ressemblent tous.

Parfois prématurés, ce sont toujours des déficients physiques et intellectuels.

B) - Examen oculaire

- Il est difficile, l'indocilité et la photophobie de l'enfant rendent l'utilisation de la lampe à fente impossible.

Les paupières entr'ouvertes, parfois avec le secours d'un releveur, laissent apparaître des yeux déviés en strabisme, animés de secousses nystagmiques.

Les cornées sont le plus souvent normales.

A l'éclairage direct, on remarque que la pupille faiblement dilatée est blanche.

Le réflexe photomoteur est paresseux.

L'instillation de mydriatique entraîne une dilatation plus ou moins bonne.

A l'aide d'un ophtalmoscope électrique muni d'un verre de plus 20 on précise l'aspect de la cataracte.

Elle peut être totale abolissant toute lucure pupillaire, le cristallin est trouble d'un blanc plus ou moins homogène.

Parfois elle est encore incomplète avec une zone opaque centrale et une périphérie transparente. Dans ces masses molles, on devine un noyau plus cohérent.

Lorsque les opacités ne sont que centrales, la pupille s'éclaire à la périphérie, en son centre apparaît l'ombre noire du noyau.

Cette dernière forme permet d'observer le Fond d'oeil, en regardant obliquement à travers les couches transparentes de la lentille entre le noyau opaque et les bords pupillaires dilatés. En général il est normal mais chaque fois qu'il sera possible on l'observera avec soin pour découvrir les lésions du nerf optique ou de la rétine, qui associées à cette cataracte pourraient en préciser l'étiologie.

Evolution.

Abandonnée à elle même la cataracte centrale se complète, la cataracte totale devient intumescence

La période de maturité passée on peut voir survenir des phénomènes de résorption, les aspects sont alors infiniment variés.

Le cristallin se transforme en une poche kystique (cataracte burseolée) renfermant parfois des grains blancs à la manière d'une silique (cataracte siliqueuse) ou des concrétions calcaires (cataracte calcaire).

Le cristallin se rapetisse peu à peu, se rétractant en une membrane opaque plissée ridée, tendue comme un rideau derrière l'iris tremblotant (cataracte membraneuse). C'est alors un tissu blanc nacré avec des taches plus ou moins denses en arrière de la pupille.

L'évolution peut être différente aux 2 yeux. C'est ainsi qu'on peut observer une cataracte totale d'un côté, et membraneuse de l'autre.

Autres anomalies oculaires.

Rarement la cataracte totale est pure, Souvent l'oeil a d'autres lésions, son congénère aussi, L'opacité des deux lentilles entraîne d'abord deux signes associés du fait de l'impossibilité de fixation et de la cécité.

- Le strabisme,
- Le nystagmus.

La microphthalmie n'est pas rare,

Le glaucome congénital peut se voir,

Enfin toutes les tuniques oculaires peuvent être atteintes, opacités cornéennes, iritis, uvéites et surtout pseudo-rétinite pigmentaire signalée par Franceschetti.

Il n'a pas été rencontré de Colobomes.

- Examen général

- A côté de l'atteinte oculaire d'autres anomalies sont fréquentes .

L'arriération mentale plus ou moins accentuée, allant de l'idiotie complète à la débilité mentale légère.

Elle est notable dès la naissance il s'agit de nourrissons chétifs ayant de la difficulté à téter le sein, la débilité s'accroît avec l'âge, l'enfant est en retard pour s'asseoir, marcher, parler. Le contrôle des sphincters s'établit tardivement, imparfaitement ou manque.

Les troubles du caractère sont décelables chez ces enfants craintifs, indifférents au milieu familiale, souvent agités de tics et de rythmies, ils sont qualifiés de nerveux par l'entourage.

La base organique de l'oligophrénie sera précisée autant que possible grâce au secours de la radiographie et de l'électro-encéphalogramme.

Les Malformations viscérales

Les plus fréquentes sont des CARDIOPATHIES.

Au premier rang de celles-ci il faut placer la maladie de ROGER, communication inter ventriculaire.

La persistance du trou de Botal et une tétralogie de Fallot parfois incomplète.

Plus accessoirement on peut rencontrer.

- L'existence d'une surdité,
- Des malformations digestives,
 - divisions palatines
 - sténoses du pylore

- dents anormales
 - pointues
 - souvent présente à la naissance
- malformations rénales,
 - sclérose glomérulaire
- malformations génitales,
 - ectopie testiculaire
 - hypospadias,
 - ovarité kystique,
- au niveau des os
 - la microcéphalie est relativement fréquente,
 - l'hydrocéphalie a été signalée,
 - parfois ces malades présentent des pieds bots varus équin.

D) - Pronostic

- Il est différent suivant qu'on envisage uniquement du point de vue ophtalmologique ou que l'on se place devant l'ensemble du syndrome psychoembryopathique.

Le pronostic oculaire est basé

1) Sur l'état général de l'oeil,

La microphthalmie est dans tous les cas un élément de mauvais pronostic. Les yeux microphthalmes récupèrent peu de vision après l'opération. Il semble que la microphthalmie soit secondaire à une atteinte ayant entraînée un mauvais développement de l'oeil durant la gestation.

Les réactions de la pupille

- A la lumière un bon R.P.M. est un signe favorable.

- Aux mydriatiques de même une bonne dilatation par l'atropine laisse espérer un bon pronostic mais très souvent chez les nourrissons ayant des yeux normaux on peut remarquer une mauvaise dilatation.

2) Sur l'état du cristallin

Suivant l'aspect de la cataracte le pronostic varie. Les cataractes évoluées avec des concrétions calcaires ou les cataractes membraneuses épaisses sont difficiles à opérer et longues à se résorber après l'intervention. Le vitré est souvent d'aspect pathologique se troublant dans sa partie antérieure après l'intervention.

Dans les cas favorables, la résorption des masses est bonne en quelques semaines et on obtient une bonne lueur pupillaire, l'iris se dilate bien à l'atropine, le FO est éclairable, d'aspect normal. Dès que l'enfant atteint un âge suffisant on lui fait porter des verres correcteurs et l'on peut espérer une acuité variant de $1/10$ à $3/10$.

Le pronostic vital

Il est loin d'être excellent,

Les enfants du fait de leurs malformations cardiaques et de leur retard psychomoteur restent plus vulnérables que les autres aux affections intercurrentes.

En fin de compte ces nourrissons arrivent rarement à un âge avancé.

Si on peut les mettre hors de danger il restera à utiliser au mieux de leurs possibilités mentales, l'acuité visuelle souvent faible qu'on aura pu leur rendre. C'est là un problème pédagogique qui entraînera leur placement dans des institutions appropriées.

V - APERCU SUR L'ETIOLOGIE DU SYNDROME

Deux processus différents semblent capables d'expliquer ces psychoembryopathies.

Soit une cause génétique soit une cause exogène.

Dans nos observations, nous ne vérifions qu'une seule fois avec certitude l'origine de l'affection. Il s'agit d'une rubéole contractée par la mère au tout début de sa grossesse.

A part cela nous n'avons rien de formel. La syphilis peut être mentionnée une fois comme probable : chez un couple où le mari a contracté la maladie avant son mariage. Soigné pendant 3 ans sa sérologie est négative dans le sang et le L.C.R. Un test de Nelson pratiqué récemment est en faveur d'une guérison. Pourtant sa femme qui n'a jamais été syphilitique a fait 2 fausses couches à 4 mois et le seul enfant qu'elle ait mené à terme présente une pluri embryopathie.

Ensuite, une mère a fait une éruption localisée aux bras et à la face au 3ème mois, baptisée urticaire et attribuée à une intoxication par du poisson de conserve.

Deux de nos malades sont cousines mais à un degré éloigné et les ascendants sont indemnes.

1) - Causes exogènes

Elles peuvent être toxiques ou infectieuses,

Parmi les causes toxiques, il est vraisemblable que des produits chimiques divers employés comme abortifs au début d'une grossesse indésirable, puissent avoir un retentissement sur la limpidité des cristallins.

Il est très délicat de pousser l'interrogatoire dans cette direction, pour notre part nous n'avons jamais obtenu d'aveux, mais certains auteurs signalent l'influence nocive du sulfate de quinine.

Les sulfamides employés dans le traitement d'angine ont été aussi incriminés "Rubiazol et Dagenan" semblent les plus néfastes.

L'alcoolisme est peut être responsable de bien des méfaits, mais les données actuelles restent peu concluantes.

En ce qui concerne la nature et le mécanisme de l'action des toxiques, on n'est pas très renseigné. Nul ne sait dans quelles conditions les poisons peuvent passer de la mère à l'embryon. Il est possible que l'action du toxique soit indirecte, réalisant un trouble de la nutrition de l'oeuf,

Parmi les causes infectieuses

La syphilis héréditaire et les affections à virus : Rubéole, peut être rougeole, varicelle, et grippe se disputent le premier rôle.

Le toxoplasme a été incriminé une fois ou deux dans la littérature médicale.

La syphilis héréditaire a été considérée comme l'agent à tout faire de la pathologie infantile. Les médecins, en partie grâce aux travaux de Fournier, mettaient sur son compte bon nombre de cataractes congénitales. La coexistence de malformations diverses renforçait encore leur idée.

A l'heure actuelle, la syphilis est beaucoup moins incriminée et l'on risque de tomber dans l'excès inverse.

Les travaux récents ont prouvé que la transmission intra utérine de la syphilis était impossible avant le 5ème ou 7ème mois. Le placenta constituant jusqu'à cette époque une barrière infranchissable au tréponème.

Il reste pour accorder un rôle teratogène à la syphilis d'admettre une transmission germinale en pensant que le spirochète, sous sa forme granuleuse est capable de déterminer des mutations héréditaires par altération directe des gamètes du sujet syphilité.

Quoi qu'il en soit, l'expérience montre qu'à l'heure actuelle, les réactions de Bordet Wassermann étant obligatoires en vue du mariage et chez les femmes enceintes, la syphilis est de moins en moins mise en évidence par le laboratoire. Pour notre compte nous l'avons soupçonnée une seule fois sur l'aspect clinique de la maladie.

Affections à virus. Nous tenons avec les virus et particulièrement avec celui de la rubéole une cause certaine et peut être très importante. Cette étiologie est bien connue depuis les travaux des médecins Australiens en 1941.43. Ils ont démontré que la rubéole contractée par la mère aux premières semaines de la grossesse a presque toujours des conséquences fâcheuses pour l'embryon. Passé 3 mois, les chances de malformation diminuent considérablement, elles semblent nulles lorsque le fœtus a atteint 8 mois.

Ils ont pu également établir une corrélation entre la période de la gestation à laquelle se produit la rubéole et le type de malformation contractée. On admet un maximum de cataractes si la maladie s'est produite à la 5ème semaine, de surdité à la 9ème semaine, de malformations cardiaques et dentaires entre la 5ème et 10ème semaines.

Quant à l'oligophrénie, il est difficile de préciser une correspondance : on en constate dans des cas allant du 1er mois au 7ème ou 8ème mois.

Le cas des jumeaux est intéressant. Nous avons pu en observer un. Il s'agissait de 2 frères, l'un était normal, l'autre présentait une cataracte bilatérale, des malformations cardiaques et de gros troubles psychomoteurs. Cet enfant est décédé depuis, en janvier 1953, aux Enfants Malades, dans le service du Professeur Heuyer.

Franceschetti a présenté à la Société d'Ophtalmologie Suisse en 1946 les deux premiers cas de cataractes congénitales bilatérales rubéoliques observées sur le continent.

Cet auteur notait un déficit psychique important et décrivait à ce propos un signe auquel il attribuait une grande valeur : le signe digitoculaire.

Chez la mère l'infection peut être classique ou inapparente. Il est possible que le virus se localise avec élection sur le tissu artériel. Ce qui pourrait esquisser une pathogénie de ces pluri embryopathies touchant à la fois ectoderme et mésoderme.

La cataracte résulterait du trouble du métabolisme des fibres cristalliniennes par atteinte de l'artère hyaloïde.

L'oligophrénie serait la conséquence de perturbation vasculaire au niveau de l'encéphale.

Les malformations cardiaques seraient dues à l'action directe du virus.

Il n'y a pas moins encore de nombreux points difficiles à éclairer. Si le syndrome embryopathique de la rubéole est dans certains cas assez typique on note malgré tout de grandes variations individuelles.

2) - Causes génétiques.

L'oligophrénie avec cataracte n'est pas l'exclusive de la rubéole contractée pendant la grossesse.

L'hérédité congénitale peut se compter comme facteur important.

On sait avec quelle fréquence un gène à action pleiotropique peut atteindre simultanément les deux dérivés ectodermiques que sont l'encéphale et le cristallin.

SJOGREN de Stockholm, en 1935 étudiant 44 cas de cataractes congénitales, a mis en évidence une hérédité monomérique liée au sexe. Les garçons sont plus touchés que les filles.

Les arbres généalogiques ne comportant aucun cas de cataracte sans oligophrénie ou d'oligophrénie sans cataracte, il a décrit le syndrome de STAR OLIGOPHRENIE qui porte son nom.

C'est à l'appui de telles observations qu'en Allemagne Löhlein, au Congrès d'Eugénique de Scheveningen préconisait la stérilisation obligatoire des staroligophrénés.

Dans ce cas, il n'a pas été signalé de malformations viscérales. Nous comptons deux cas de cataractes congénitales ayant une parenté collatérale. Il s'agit de 2 filles qui sont cousines. Il n'a pas été possible de tracer d'arbres généalogiques valables, les familles étant dispersées et ne se fréquentant pas. Les ascendants étaient indemnes. La preuve d'une cause héréditaire n'a pas pu être apportée.

REMARQUE : Souvent les manifestations de l'action des gènes ou des causes externes se ressemblent à s'y méprendre. Ces faits troublants commencent à s'éclaircir grâce à la génétique physiologique qui nous montre que les chaînes métaboliques aboutissant à un aspect morphologique donné, peuvent être perturbées de la même façon par l'action d'un gène ou par une cause

VI - T R A I T E M E N T -

1) - Existe-il une thérapeutique efficace de la psychoembryopathie avec cataracte congénitale totale ?

La réponse à cette question ne semble pas pouvoir être formulée par l'ophtalmologiste seul. Les malformations qui accompagnent très souvent cette affection, nécessitent au moins l'avis du pédiatre et du psychiatre.

En face d'une psychoembryopathie comme celle que nous étudions, il apparaît que la solution idéale soit essentiellement prophylactique. Une recherche étiologique menée dans les institutions d'aveugles anormaux préciserait l'importance des causes toxi-infectieuses et héréditaires. S'il est prouvé que les affections à virus prennent une part importante dans ces malformations, il peut être utile de procurer l'immunité aux jeunes filles avant qu'elles n'aient l'âge d'avoir des enfants. On le voit, le problème de la cataracte congénitale relève peut être plus du domaine de l'épidémiologie que de celui de l'oculistique.

Quoi qu'il en soit, nous nous contenterons d'envisager ici uniquement le traitement ophtalmologique.

2) - Devant une cataracte congénitale totale faut-il intervenir ?

L'indication opératoire d'une cataracte est commandée par le double souci pour le chirurgien de rendre au malade :

- L'acuité visuelle : permettant le travail précis,
- Le champ visuel : permettant d'éviter les obstacles et de se diriger.

L'acuité visuelle ou vision centrale se forme dans les années qui suivent la naissance. Un aveugle récupérant la vue à 10 ans ne récupère en fait que le champ visuel.

Il existe une grande différence entre un enfant qui a vu un peu et celui qui n'a jamais eu que la perception du clair et de l'obscur.

Il y a donc intérêt pour l'enfant atteint de cataracte bilatérale d'être opéré tôt.

De l'avis de notre maître le Docteur Polliot, il n'existe pas d'âge limite pour intervenir.

L'opération est pratiquée d'abord sur un oeil, puis sur l'autre dans une deuxième séance.

Dans l'étude que nous avons faite, nous avons l'expérience de 13 yeux opérés.

- 10 de cataractes totales,
- 3 de cataractes incomplètes.

L'âge des enfants au moment de l'opération était :

Yeux opérés = 13

Cataractes Totales :

- 1) 4 mois. réinterv. 16 mois
- 2) 4 mois 1/2
- 3) 9 mois 1/2
- 4) 10 mois
- 5) 12 mois
- 6) 16 mois. réinterv. 21 mois
- 7) 21 mois
- 8) 24 mois
- 9) 4 ans 1/2
- 10) 5 ans 1/2

Cataractes Incomplètes :

- 1) 7 mois
- 2) 10 mois
- 3) 11 mois 1/2

3) - Quelle méthode opératoire employer ?

Il existe deux groupes d'interventions possibles.

Dans un premier cas l'opération est palliative c'est-à-dire qu'elle cherche à utiliser au mieux l'oeil cataracté. Pour cela une IRIDECTOMIE optique est pratiquée. Elle crée une fenêtre dans l'iris permettant à l'enfant de voir par la périphérie transparente du cristallin. Cette technique n'est applicable qu'en cas de cataractes nucléaires.

Dans un deuxième cas, l'opération cherche à être curative, pour ce faire, ou bien le cristallin est enlevé : c'est l'extraction extra-capsulaire ou bien, la résorption s'effectue par action de l'humeur aqueuse après discision de la cristalloïde.

Toutes nos cataractes ont été opérées par discision et sous anesthésie locale.

Technique

Préparation du malade. Le point le plus important de la préparation est d'obtenir une bonne mydriase.

- L'atropine peut ne pas suffire, son action est renforcée par le mélange M.H.P. Cocaïne.

- Le nourrisson recevra dans les 2 heures qui précèdent l'opération 2 fois 1/4 de comprimé de Largactyl. S'il s'agit d'enfant plus âgé, 1/2 comprimé chaque fois. L'effet du produit étant renforcé par une piqure intra musculaire une heure avant l'intervention. d'une 1/4 ampoule de Phénorgan plus 1/4 ampoule de Dolosal.

Cette pré anesthésie donne en général un calme remarquable.

L'enfant est maintenu sur la table, roulé dans un champ. Sa tête est immobilisée par deux bandes de sparadrap qui fixent son front et son menton aux 2 bords de la table d'opération.

Intervention. Anesthésie locale par instillations de cocaïne, répétées toutes les 3 minutes pendant 1/4 d'heure.

- Fixation du globe à l'aide de la pince de Dujardin placée à 6 heures.
- Le chirurgien introduit alors en pleine cornée près du limbe suivant un diamètre horizontal l'aiguille à discision. Il pique en pleine masse cristallinienne à égale distance du bord et du centre = en essayant de ramener le noyau dans la chambre antérieure.
- Cette manoeuvre a pour effet de faire éclater la capsule antérieure.
- Les masses le plus souvent très molles sont laissées à résorber dans la chambre antérieure.
- L'aiguille est retirée.
- Atropine et pansement terminent l'intervention.

Suites Opératoires.

a) Les suites immédiates sont extrêmement simples.

- L'ouverture du globe étant réduite à une simple ponction, l'enclavement de l'iris est impossible.
- La résorption des masses très liquides, surtout si l'opération a lieu tôt, se fait généralement bien. En 6 semaines à 2 mois, tous nos cristallins ont complètement fondu, laissant une aire pupillaire satisfaisante. Nous n'avons dû réintervenir que 2 fois pour hâter la résorption. Parfois on peut noter une capsule postérieure, ou une légère opacité du vitré antérieur.
- A ce propos, ce qui nous inquiétait au cours de ces discisions, c'était une issue possible du vitré dans la chambre antérieure, favorisant les poussées hypertensives, l'iridocyclite et l'atrophie du globe. En fait cela ne s'est jamais produit.
- Aussi nous nous demandons si le vitré des cataractes congénitales ne présente pas de modifications qui expliqueraient ce fait ?
- Très souvent aussi, nous avons pu constater dans les mois qui suivent l'intervention, une opacification partielle du vitré antérieur, réduisant la lueur pupillaire.

b) Quel est le devenir fonctionnel des yeux opérés ?

- L'étude du résultat visuel est difficile à faire dans notre statistique.
- Sur 7 enfants opérés, un seul de nos malades, actuellement âgé de 6 ans 1/2 présente une acuité mesurable.
- Paulette R... 6 ans 1/2, le 16.XII.54

OD = $(90^\circ + 2,5) + 11 = 2/10$ Carrés Marquez
OG = + 11 voit les doigts.

- Les autres enfants sont encore très jeunes et l'évolution de l'acuité n'est pas facile.
- Un d'entre eux, Rémy R.. est décédé le 14 janvier 1953 dans le service du Professeur HEUYER aux Enfants Malades à l'âge de 3 ans. Un seul oeil avait pu être opéré alors qu'il était âgé de 9 mois 1/2.
- Les 5 malades suivis régulièrement ont un âge variant entre 14 et 30 mois et si l'on tient compte du retard psychomoteur il n'y a rien d'étonnant à ce que nous ne puissions pas donner de chiffres d'acuité. Néanmoins ils perçoivent la lumière et possèdent des R.P.M. positifs.
- Il est à noter que sur ces 5 enfants un est atteint de microphthalmie bilatérale avec microcornée (P. Charles - 14 mois), un de microphthalmie unilatérale OD. (D. Daniel - 28 mois).

- Il est certain que dans ce cas, du fait des lésions concomitantes, le pronostic doit être plus réservé.

c) Que peut-on espérer de ce traitement ?

Si nous laissons à la littérature et aux séquences de cinéma les beaux résultats obtenus et décrits par André Gide dans "La Symphonie Pastorale", nous sommes obligés de constater que malheureusement, le résultat final de l'opération des cataractes congénitales est bien souvent décevant.

- On peut se demander, lorsque la cataracte s'est bien résorbée, après la dissection, que le fond d'oeil entrevu à l'ophtalmoscope ne présente pas de lésion visible, pourquoi, malgré des verres appropriés, l'acuité n'est pas supérieure à $1/10$ ou $2/10$?

- Peut-être existe-il au niveau des voies optiques et des centres visuels des malformations capables d'expliquer la faible valeur fonctionnelle de ces yeux, malgré une intervention techniquement réussie ?

VII - OBSERVATIONS -

Observation 1

R... Rémy - né le 17 janvier 1950.

Première consultation à Trousseau le 16 Mai 1950 (4 mois)

Cataracte bilatérale congénitale.

- oeil gauche : opacification totale, rendant le fond d'oeil inéclairable,
Dilatation médiocre à l'atropine.
- oeil droit : opacification incomplète - Centrale -
Fond d'oeil difficilement visible par la périphérie.
Papille et vaisseaux nx.
Dilatation médiocre à l'atropine.
- Nystagmus, Strabisme,
- Tension oculaire normale.

Antécédents personnels

- Naissance - jumeau né à terme pesant 1850 grs.
- son frère bien constitué pesait 2650 grs.
- Enfant chétif. Signe digito oculaire +
 - Examen général : souffle cardiaque systolique de communication IV
 - BV -
 - Crises convulsives, répétées, un électro-encéphalogramme montre un rythme perturbé (comitialité).

17 Octobre 1950

- oeil gauche : très mauvaise dilatation à l'atropine, cataracte totale
- oeil droit : la cataracte est toujours très incomplète. Devant le mauvais état général du bébé on hésite à intervenir sur OG.

7 Novembre 1950

Intervention sur OG, 9 mois 1/2

- VL perméables,
frottis et culture négatifs,
- Discission facile de la capsule antérieure du cristallin,
 - les masses sont amenées dans la CA.

14.XI.50 : Grosse turgescence des masses discisées,
OG calme, TOG = 18.

2.I.51 : OG membranule très épaisse, surtout au centre de la pupille qui se dilate mal.

27.2.51 : OG = On pense qu'une nouvelle discission sera nécessaire sur la membranule.
Atropine prescrite.

OD = on voit mal le FO - semble normal.

L'enfant, toujours très fragile, ce qui explique les visites espacées à la consultation, est très fréquemment victime de crises convulsives. Cette complication fait différer la réintervention.

8.5.51 : OD = va bien,

OG = membranule irrégulière.

L'enfant est suivi au point de vue général et pour ses troubles psychomoteurs importants dans le service du Docteur Heuyer aux Enfants Malades.

1 Mars 52 : OD semble mieux voir,

FO bien visible, papille grise,

OG membranule épaisse.

- examen général.

- gros retard psychique et moteur,
poids, 8 kgs 5.

ne s'assoie pas,

âge mental moins de 6 mois.

- comitialité,

- troubles cardiaques, communication IV.

17.VI.52 : même aspect oculaire. L'enfant ne vient plus à la consultation à partir de cette date.

- Nous apprenons son décès le 14.1.53, dans le service du Professeur Heuyer aux Enfants Malades, "crise convulsive".

Observation 2

C... Gérard - né le 29 Mai 1952.

Première consultation à Trousseau le 7.10.52 (4 mois)

- Cataracte congénitale bilatérale totale,

- Nystagmus et strabisme,

- Tension oculaire normale,

- R.P.M. +

- Dilatation atropine médiocre,

- suit la lumière,

- FO inéclairables.

Examens complémentaires

- BW. négatif.

- Pas de troubles cardiaques,

Antécédents familiaux

- 14ème enfant, est avant dernier né d'une famille de 15 où le nombre des pères est imprécis.

- Tous les autres frères et soeurs sont parait-il normaux et en bonne santé.

- La cataracte est découverte à l'âge de 2 mois et l'enfant est amené à l'Hopital par sa grand'mère qui l'élève.

16.10.52

Intervention sur OD 4 mois

Discision de la cristalloïde antérieure à l'aiguille.
Des masses sont amenées et fragmentées dans la CA.

20.10.52

Suite. immédiates bonnes TOD normale.

15.11.52

Lachambre antérieure de OD est plus profonde qu'à gauche. La résorption se fait très lentement.

20.12.52

Même aspect de l'oeil droit.

7.2.53

La résorption des masses a tendance à se faire concentriquement au noyau.

14.3.53

OD calme, la résorption est très lente.
Ebauche de lueur pupillaire à travers les masses.

16.6.53

Arrêt de la résorption, une nouvelle intervention est envisagée.

29.9.53

Réintervention OD 16 mois

- fragmentation d'un noyau cristallinien très dur.
- une grosse masse passe dans la CA.

7.XI.53

OD - très faible lueur pupillaire
groses masses crétacées dans la CA.
OG - faible lueur périphérique.

suit la lumière.

Examen général : Dr Marquezy

Gros retard psychomoteur - enfant très hostile, qui présente des tics.

Age mental, 6 mois environ, ne s'assoie pas. Poids 9kgs 5.

- Pas de troubles cardiaques.

5.XII.53

OD - va bien, la résorption des masses progresse.

6.III.54

Intervention OG 21 mois

Dilatation par l'atropine assez bonne.
Discision de la capsule antérieure. Les masses molles sont facilement amenées dans la CA.

Excellentes suites immédiates.

10.7.54

OD l'aire pupillaire se dégage au centre.
OG une portion de l'aire pupillaire s'éclaircit en haut à 1 H.

4.10.54

la résorption progresse bien des 2 côtés.

8.12.54

OD la pupille est parfaitement nettoyée au centre. Lueur pupillaire + R.P.M. +
R.P.M. +

CG La resorption se fait bien, la pupille est dégagée en haut et en bas. Le centre présente une condensation blanchâtre du vitré antérieur. Dilatation par atropine bonne. R.P.M. +

Examen général :

- Enfant de 2 ans 1/2 poids 14 kgs. Il prend un peu de poids les derniers temps.

- ne marche pas seul, ne cause pas, n'est pas propre.

- caractère très hostile, crie dès qu'on l'approche.

Observation 3

R.... Paulette - 6 ans 1/2 - née le 22.5.48.

Première consultation à Trousseau le 25 sept. 52 - (4 ans 1/2)

- opacités cristalliniennes bilatérales totales,

- plus marquées à l'œil droit.

- Acuité

OD = PL

OG : perception lumineuse,

- Tension oculaire - Strabisme divergent de OG

OD = 28

OG = 25

- Examen complémentaires

BW = 0

Glycémie = 0,87

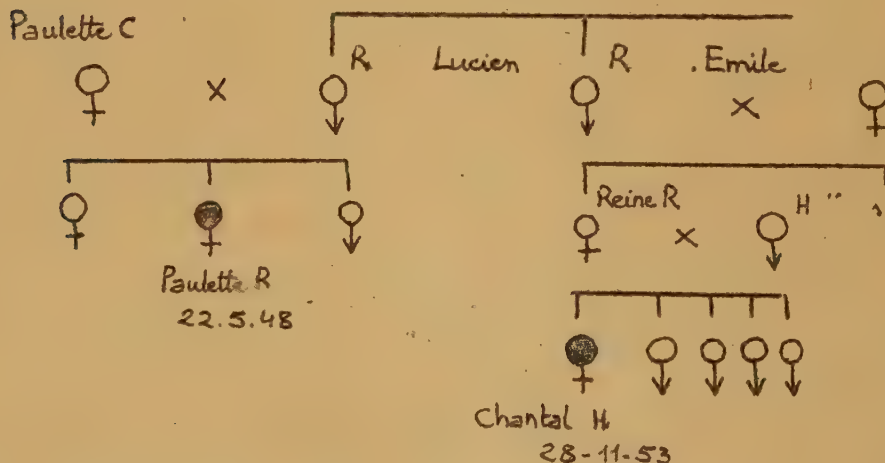
Cholestérol = 1,32

Urines Sucre = 0
Albumine = 0

- Antécédents héréditaires : Cette fillette est cousine avec Chantal H...

R Alf. F Juliette

♀+ × ♀



I.53 Hospitalisation en vue d'opération OD frottis négatif
culture

15.I.53 Opération OD (4 ans 1/2)

Cristallin très mou, capsule difficile à disciser.

18.I.53 Bonne dilatation pupillaire TO normale.

10.2.53 Les couches antérieures du cristallin sont moins denses.
la résorption est peu active.

10.3.53 Etat inchangé

26.5.53 OD enfant ébloui par la lumière, ferme l'oeil opéré pour ne pas être gêné.

LT - CA profonde.

résorption des masses périphériques, il reste une galette.
centrale assez épaisse impossible à traverser à la L.F.

OG verrait de moins en moins

29.IX.53 OD même aspect de galette solide, épaissie moitié postérieure du cristallin.

TOD = normale, bonne P.L.

6.X.53 Nouvelle discision OD

nombreuses masses tombent dans la CA.

8.X.53 les masses ont gonflé légèrement TOD normale.

20.X.53 bonne résorption

14.XII.53 OD va bien, pupille dégagée au centre.
OG oeil rouge. (conjonctivite).

11.2.54 : Prescrit OD + 10
OG dépoli

18.3.54 Intervention sur OG (5 ans 1/2)

Discision à l'aiguille de la cristalloïde antérieure
les masses sont amenées dans la CA.

30.3.54 La résorption est lente : TOG normale.

22.VII.54 Réintervention sur OG

31.VII.54 nombreuses masses encombrant la CA.

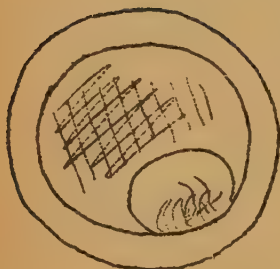
9.IX.54 OD + 11 = 1/0 verre prescrit

Le FO à cause d'une membranule postérieure ou de trouble du vitré antérieur n'est pas visible.

OG résorption des masses se fait lentement.

Bonne dilatation des deux yeux à l'atropine.

16.XII.54 OD Lueur pupillaire faible, l'iris se dilate bien.
LF membranule capsulaire assez épaisse, il reste quelques débris cristalliniens sous forme de belles aiguilles blanches.
Le vitré antérieur semble épaissi.
La partie centrale de la lentille est dégagée.
Javal : OD = (95° + 3).
Acuité



OD (90° + 2.5) + 11 = 2/10 aux carrés de marquez.

OG Pas de lueur pupillaire.

LF L'iris se dilate bien.

la capsule antérieure est déchirée à 4 heures, laissant voir quelques fibres cristalliniennes (aiguilles blanches)
la capsule postérieure est intacte.

le vitré semble plus ou moins opaque dans sa partie antérieure.

OG + 11 voit les doigts.

Observation 4

D... Daniel, né le 30 octobre 1952.

Première consultation à Trousseau 26.II.53 (4 mois)

- Cataracte congénitale bilatérale incomplète OD. Totale OG.
- Ectagmus + strabisme. OD semble microphthalmie, sans micro cornée.
- Tension oculaire normale.
- R.P.M. +
- Dilatation à l'atropine médiocre.
- suit la lumière.

Examen complémentaire

- BW -
- Troubles cardiaques - souffle systolique mésocardiaque, témoin probable d'une communication interventriculaire.

Antécédents familiaux

Sa mère a présenté un exanthème rubéolique avec adénopathie occipitale et douleurs polyarticulaires aux environs de la 3ème ou 4ème semaine de grossesse alors qu'elle ignorait être enceinte.
- accouchement normal à terme (hôpital St Denis) d'un garçon de 2850 grs qui crie aussitôt.

Antécédents personnels

- Dès la naissance l'enfant est difficile à nourrir, il pousse mal.
- La cataractz bilatérale est reconnue dès la naissance.
 - Les parents consultent aux Quinze Vingt Service G, une intervention n'est envisagée seulement que lorsque l'enfant aura atteint l'âge de 1 an.
 - Examen général gros souffle cardiaque. de communication interventriculaire.

17.3.53 OD - cataracte incomplète nucléaire et capsulaire post. L'œil semble microphthalmie sans microcornée.
OG - Cataracte congénitale totale.

DISCISION DE OG - 4 mois 1/2

- 24.3.53; - OG lueur pupillaire R.P.M. plus ou moins impression de capsule post.opaque encore.
- 2.4.53. - OG bonne résorption , TOG normale
bonne lueur pupillaire dans l'intervalle des masses.
- 7.5.53 - va très bien au point de vue oculaire. Mais gros retard psychomoteur. Examen général à la consultation du Dr Vialatte.
- 4.6.53 - OG membranule capsulaire postérieure
légère condensation du vitré antérieur.
Bonne dilatation par l'atropine.
FO. visible - semble normal.
- 20.X.53 DISCISION de OD - 11 mois 1/2
- Discision OD. Cataracte nucléaire,
 - Gros noyau embryonnaire au milieu de masses molles peu opacifiées.
 - Le noyau est amené dans la CA. et fragmenté.
 - L'oeil droit semble microphthalmie sans microcornée.
- 10.XI.53. OD = bonne lueur pupillaire centrale. Le R est visible et normale dilatation bonne à l'atropine.
OG = bonne lueur de part et d'autre d'un rideau central. Le noyau se promène dans la chambre antérieure.
- 1.XII.53 Amélioration progressive, on continue l'atropine.
- 13.II.54. OD - trou central dans la membranule postérieure
OG - la membranule semble assez épaisse.
- Revu régulièrement à la consultation.
- 9.XI.54. OD - trou central avec bonne lueur
la vision semble bonne RPM. ++
OG - assez grosse membranule.
- Examen général Dr Laplane : Arriération psychomotrice grave avec âge mental inférieur à 10 mois et agitation motrice incessante.
gros souffle systolique mésocardiaque de communication I.V.

Observation 5

Joël L.... Garçon, né le 17.1.52.

Consultation à Trousseau pour la première fois le 17 octobre 1953 (21 mois)

- cataracte congénitale bilatérale totale,
- nystagmus et strabisme,
- R.P.M. + suit la lumière,
- dilatation médiocre à l'atropine,
- tension oculaire normale,

Examen complémentaire

- BW négatif.
- Malformations cardiaques
 - communication ventriculaire
 - rétrécissement aortique

- Retard psychomoteur ++, suivi aux Enfants Malades chez le Pr Heuyer.

Antécédents familiaux et personnels

- C'est le deuxième et dernier enfant de la famille.
- Sa sœur née le 16.VII.48 est bien portante.
- Au deuxième mois de la grossesse, sa mère présente un exanthème aux bras et à la figure, sans fièvre, attribué à une intoxication par du poisson de conserve. L'adénopathie cervicale n'a pas été recherchée ce qui eut permis de diagnostiquer une rubéole.
- Accouchement à terme, rapide, cri immédiat, l'enfant présente 2 dents inférieures,
- Vers 3 semaines, la mère s'inquiète car elle a remarqué une pupille blanche à l'oeil droit.
- Consulte en avril 52. La consultation d'ophtalmologie du Dr Parfönry à Laennec.
 - Cataracte bilatérale totale,
 - Atropine, dilatation ++
- Consulte aux Enfants Malades,
 - Troubles psychomoteurs,
 - Troubles cardiaques

20 Oct. 53

Discision OD 21 mois

- cristallin mou, peu de masses très fluides,
- suites opératoires bonnes au point de vue local, mais l'enfant contracte une bronchite à la sortie du service.

21.XI.53 OD - excellente lueur pupillaire,

10.XII.53 va bien.

22.1.54.

Discision OG 24 mois

- Discision sur OG facile, petit cristallin globuleux contenant des masses extrêmement liquides,
- bonnes suites opératoires,

27.2.54 Très bonne lueur pupillaire bilatérale,
Les FO examinés semblent normaux,
Voit passer les doigts.

23.9.54 La résorption de la cataracte est terminée.
Trouble du vitré antérieur à droite et à gauche.

20.XI.54 Consultation en vue de placer l'enfant dans une institution pour débiles (Etoile des enfants de France).

1) Au point de vue oculaire

ODG - Bonne lueur,

RPM ++

suit la lumière, semble s'intéresser à des tests grossiers,

Prescrit ODG + 11

Nystagmus, strabisme convergent OG.

FO normaux.

2) Au point de vue général

- Idiotie
 - gros retard psychomoteur, 3 ans : poids 12 kgs 4,
 - ne marche pas seul, n'est pas propre.

- ne parle pas.
- Troubles cardiaques - Rétrécissement aortique,
communication interventriculaire.

Observation 6

Chantal H... née le 28 Nov. 1953

Consulte à Trousseau la première fois le 2 février 54 - 2 mois
(Enfant hospitalisé en Médecine pour troubles cardiaques)

- Cataracte nucléaire bilatérale. Opacités d'un blanc porcelaine, centrales, diamètre d'environ 5 mm ont tendance à augmenter.
- Nystagmus et strabisme,
- RPM ++ . Dilatation à l'atropine moyenne,
- Tension oculaire normale.
- Les fonds d'yeux visibles par la périphérie du cristallin semblent normaux.

Examens complémentaires.

- BW négatif.

- Il est intéressant de noter que dans ce cas de cataracte nucléaire, l'affection fut découverte alors que l'enfant était hospitalisé à Trousseau dans le service du Dr Marquezy pour troubles cardiaques (communication inter-ventriculaire). Il est bien possible que cette malformation oculaire non apparente à un examen sommaire serait restée longtemps ignorée si l'enfant n'avait pas été hospitalisé.

Antécédents héréditaires et familiaux.

- dernière née d'une famille de 5 enfants,
- 4 garçons en excellente santé,
- grossesse normale si l'on ne tient pas compte d'un Toenia hébergé par la mère durant la gestation.
- accouchement normal à terme.
- Cette fille est cousine issue de germains avec R...Paulette mentionnée dans l'observation n° 3.

3.VI.54

Discision OD - 7 mois

- La discision est pratiquée après 4 mois d'attente car l'opacification progresse à OD.
- Discision du cristallin de OD. Passage du petit noyau dans la Chambre antérieure.
- TOD normale, suites opératoires bonnes.

4.VII.54

OD excellente resorption du noyau qui a fondu, pas de membranule visible.

FOD normaux.

Bonne dilatation.

28.IX.54

Discision OG - 10 mois

OG cataracte centrale qui évolue progressivement vers la totalité.

Bonne discision de la capsule, le noyau est amené sans encombre et fragmenté dans la CA
Suites très bonnes.

27.X.54 Fog - visible normal,
Bonne lueur pupillaire. Le noyau a fondu.

20.XI.54 ODG vont très bien, il n'y a plus trace d'opacité au niveau de l'aire pupillaire.
FO éclairables et visibles sans lésion des deux côtés.
Dilatation moyenne par Atropine.

- De tous nos opérés de cataracte congénitale, Chantal semble présenter le plus de chance de tirer bénéfice de l'intervention.

- Au point du vue psychomoteur, chez cette enfant de 1 an le retard est faible, Poids 9 kgs 5, s'assoie, suit bien la lumière.

- La forme nucléaire des cataractes semble donc d'un meilleur pronostic fonctionnel et d'un excellent pronostic opératoire.

- Les troubles cardiaques sont probablement en rapport avec une communication interventriculaire. Un gros souffle systolique mésocardiaque en fait foi.

Observation 7

P..... Charles, Enfant unique, né le 17.XI.53

Consulte à Trousseau le 24.9.54 - 10 mois

- Cataracte totale bilatérale,
- microphthalmie, microcornée bilatérale,
- nystagmus et strabisme OD +
- MOD et TOG normale
- Dilatation par l'Atropine médiocre.

29.9.54 Intervention OG - 10 mois

- dilatation médiocre,
- discision facile. Une masse crayeuse est amenée dans la CA.

20.10.54 Bonne résorption des masses cristalliniennes
membranule postérieure.

24.II.54 va bien. TOG normale. Suit la lumière, mais gros retard psychomoteur, ne tient pas sa tête, rythmie, tic digito oculaire

30.II.54 Intervention OD - 12 mois

- Dilatation médiocre.
- Le cristallin droit est subluxé dans le vitré, ce qui rend l'intervention délicate.
- Discision d'un petit cristallin. Les masses sont amenées dans la CA.

4.12.54 - La résorption s'effectue bien.
- dilatation convenable à l'atropine.

15.I.55 - Les 2 pupilles sont parfaitement nettoyées et l'on ne constate qu'une fine membranule bilatérale, capsulaire postérieure peut-être due à la condensation du vitré antérieur.
- Lueur pupillaire assez bonne.
- Le FO est visible des 2 côtés pas de lésions remarquables.

Examen général

- 1) Antécédents personnels - naissance en banlieu le 17 nov. 53
Poids 1950 gs. crie spontanément. L'accoucheur envoie cet enfant déficient à TARNIER où il est mis en couveuse.
- une cataracte bilatérale totale est découverte.
- des troubles cardiaques (communication IV) sont mis en évidence par examens.
- BW négatif à plusieurs examens.
- Actuellement l'état général est déficient.

Cet enfant de 14 mois ne pèse que 6 kgs. 250 et n'a pris que 50grs en 4 mois.

Il est fragile, sujet aux poussées thermiques et présente fréquemment des diarrhées importantes.

Le Dr Laplane, pratiquant un examen complémentaire en novembre 1954 à Trousseau, trouvait :

- gros souffle holosystolique de communication interventriculaire.
- Tachycardie. Pouls 120.
- Gros retard psychomoteur; âge mental d'un enfant de 6 mois à peine
- ne s'associe pas,
- tics digito oculaires.

2) Antécédents familiaux

- Père : syphilis en 1945, traitée pendant 3 ans
 - Bivatol,
 - AS
 - Pénicilline
- BW négatifs dès 1945
- PL négatives 1948
- Nelson négatif 1953.
- Mère Mariage en 1948 . BW renouvelé en 1953, négatif.
- fausse couche à 4 mois 1949.
- en 1952 et 1953. Examens gynécologiques répétés, lipiodol pour recherche de stérilité, trompes plus ou moins perméables utérus petit.
- grossesse 1953 phlébite gauche à 3 mois 1/2, ligature et resection saphène gauche sous anesthésie générale. Accouchement à terme.
- fausse couche en 1954, de 3 mois (nov.54) après 6 injections de Bivatol.

- CONCLUSIONS -

1) - Les cataractes congénitales découvertes chez les nourrissons sont presque toujours bilatérales. La forme totale est la plus fréquente.

2) - Les cataractes bilatérales totales sont souvent accompagnées de malformations cardiaques (communication interventriculaire).

3) Les enfants atteints par cette affection présentent toujours un important déficit psychomoteur.

4) - Cette maladie est rare (environ 1 cas sur 2000 consultants à l'Hôpital Trousseau) mais il s'agit d'une maladie grave menaçant non seulement la vue mais compromettant souvent la vie de l'enfant.

5) - L'étiologie est difficile à préciser. Elle ne nous semble pas univque, mais résulte au moins de trois sortes de causes :

- hérédofamiliales,
- Toxiques,
- Infectieuses.

6) - Le traitement chirurgical de la Cataracte bilatérale totale est la règle. Pour nous le problème opératoire est simple.

- Nous opérons toujours,
- Nous opérons tôt, (dès que le diagnostic est posé),
- Nous pratiquons une intervention simple sous anesthésie locale (la discision du cristallin à l'aiguille)

7) Résultats opératoires

- Ceux que nous avons obtenus sont bons.
- Le cristallin discisé se résorbe dans l'humeur aqueuse
- Il est possible de réintervenir sans craindre l'atrophie du globe, pour hâter la résorption.

8) - Résultats fonctionnels.

- Ils sont très variables et dépendent en grande partie des lésions concomitantes.

- La microphthalmie, les lésions du fond d'oeil compromettent le résultat visuel.

- Il est classique de considérer une mauvaise dilatation irienne comme un facheux pronostic. En fait, nous avons constaté souvent une mydriase médiocre chez de nombreux nourrissons bien portants.

- Malgré une excellente technique opératoire les résultats fonctionnels sont décevants.

- L'acuité, avec des verres convenables ne dépasse pas 1/10 à 2/10.

- Peut être existe-t-il des lésions des voies optiques pour expliquer des faits ? Les examens anatomiques des centres visuels sont trop rares chez les malades atteints de cataractes congénitales pour confirmer cette hypothèse.

- Par contre, il nous est apparu que le vitré des yeux opérés présentait des modifications de structure. Cela explique peut-être que nous n'ayons jamais eu d'issue de vitré en cours d'intervention, et la tendance à l'opacification des couches antérieures du corps vitré durant les mois qui suivent les discisions.

- L'oligophrénie, avec la base organique qui la supporte, ne permet pas d'espérer chez ces enfants un développement mental supérieur à 6 ans.

- Les troubles circulatoires restent la source de complications graves.

9) - En définitive nous devons avouer qu'il nous est très difficile d'agir utilement sur les dégâts existants. Nous nous demandons dans ces conditions, si le traitement des cataractes congénitales telles que nous les avons rencontrées, ne réside pas dans une meilleure connaissance de leur étiologie, permettant une lutte préventive des maladies toxico-infectieuses, voire héréditaires capables de dégrader la descendance, plutôt que dans l'amélioration des procédés opératoires.

Vu : le Président de Thèse :

Vu : Le Doyen de la Faculté :

Professeur E. VETTER

Léon BINET

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH.

- BIBLIOGRAPHIE -

- 1 - ARRUGA - Chirurgie oculaire MASSON 1951.
- 2 - BAIZIE P. Malformations congénitales multiples et Rubéole maternelle.
Archives Françaises de Pédiatrie. 1948. 5.53.54.
- 3 - BAIATTE F. Répercussions sur l'enfant des maladies infectieuses de la mère pendant la grossesse. Annales de Pédiat. (supplément fascicule 48) 1949. S. Karger, Bâle.
- 4 - BONNET P. Ophtalmologie clinique Doin 1952. 518. 525.
- 5 - CORDES - Surgery of congenital cataracts (Am. Journ. of Oph. 1948 31 - 1073. 1084) et Arch. of Opht. 1951 46.2 P 132/
- 6 - DAVIEL - Sur une nouvelle méthode de guérir la cataracte par extraction (mémoire de l'Académie Royale de chirurgie 1753)
- 7 - DESTIGNE - A propos des cataractes congénitales. Arch. d'Opht. Paris 1947.
- 8 - DEALY - SENECHAL - PICHOT - Oligophrénie et lésions oculaires (Encéphale 1947)
- 9 - DESCLAUX P. et Melle KRLON - La psychoembryopathie rubéolique - Semaine des hôpitaux 1950 71, 3729 - 3733.
- 10 - C. DUVERGER, P. VELTER, P. BREGIAT - thérapeutique chirurgicale ophtalmologique 2ème Edition Masson. 271 - 276.
- 11 - DUFFOUR, JEQUIER, CUENDE, MICHEL - Cataracte et oligophrénie. Bulletins et Mémoires de S.F.O. 7ème année 1954 p.318. 327
- 12 - FRANCESCHETTI A - Cataracta congenita (Kurzes Handb.d. Opht. BERLIN Julius Springer, Vol 1 : 1930 p. 173)
- 13 - FRANCESCHETTI et BOURQUIN - Rubéole pendant la grossesse et malformations congénitales.(Annales d'oculistique 1946 - 179 :607 642)
- 14 - FRANCESCHETTI et C. BRUGGER - Veber das Kombinierte auf treten von endof, Schwachsim v, Angeb. Star. J. Suisse Med. 1947. pp. 638.639.
- 15 - GIRARD G. - Contribution à l'étude du traitement chirurgicale des cataractes congénitales. Thèse Paris 1954 imp. Foulon.
- 16 - GUERRY D - Congenital glaucoma fallowing maternal rubella. Report of two cases. Am. J. opht. 1946, 29, 190, 192.
- 18 - GUILLAUMAT L. in Ophtalmologie - Cataractes congénitales. Editions médicales Flammarion. 747. 754. 1954.

- 19 - GUILLAUMAT et GIRARD - Résultats fonctionnels des opérations de Cataractes congénitales. Bulletins et Mémoires de SFO. 1954 pp 343 346.
- 20 - HJUYER G. - Malformations multiples chez deux enfants attribuables à une rubéole maternelle. Archives Françaises de Pédiatrie . 18 nov. 1947, 4, 638. 639.
- 21 - HOPE K. - Sur la valeur des sujets ayant subi dans leur jeunesse une opération de cataracte congénitale. 1937 Annales d'oculistique 110 pp 34.38.
- 22 - HUDELLO A. - Les indications opératoires de la cataracte. (Cat. congénitale) pp. 301.311. Entretiens de Bichat. Chir et sp. 1952.
- 23 - HUNT A. - Les formes cliniques des Cataractes congénitales Thèse Paris 1952 . Dactylo.
- 24 - JOHNSON T.H. - De la date la plus récente à laquelle une cataracte congénitale bilatérale opérable peut être opérée (New York Ao. Med of ophtal. 15 nov 1948)
- 25 - KISS W. Acuité visuelle du sujet opéré de cataracte grise dans l'enfance (Arch. Augenh. 1930 t 102 p 145)
- 26 - LOHLEIN W - Opération de la cataracte non traumatique infantile congénitale ou précocement déclarée (Réunion d'Ophtalmologie de l'Allemagne du centre 15 juin 1929, Z. Augen 1929 t 69 pp 191. 193)
- 27 - MORHARDT P.E. - Propos sur les maladies héréditaires et congénitales. Rubéole et syphilis . Archives Internat. de Neuro. 1946. 63. 238.247.
- 28 - MONCREIFF W.F. - Surgery of congenital cataracts (Am.J.Opht. 29. 1.513, 1946).
- 29 - OTTRET G. - Remarques cliniques, biologiques et thérapeutiques sur les cataractes congénitales. Soc. d'opht de l'Ouest de la France 25, 29 juin 1949)
- 30 - SCHLACHTER - Cataracte congénitale et débilité mentale (5 observations) Pédiatrie TV N° 7. 1950 pages 885.892.
- 32 - SJOGREN T. - Zentral blatt Neurologie 152 p. 213 et Acta Psych et Neur. Suppl. 56 1949.
- 33 - SWAN C. TOSTEVIN A, MOORE B. MAYO H et BLACK G. - Congenital defects infants following infections diseases during pregnancy with special reference to relation ship between german measles and cataracts, deaf mutism, heart disease and microcephaly ans to period of followed by congenital anomalies (M. J. of Australia 1943 2 201 - 210)

- 34 - TERRIEN - Chirurgie de l'oeil et de ses annexes.
Masson Ed. Paris 1921.
- 35 - VELTER E. DUVERGER C. - Affection du cristallin (Traité d'ophtal-
mologie Masson 1939 T.V.)
- 36 - ZIEGLER S.L. - Complete discision of the lens by V.Shaped méthode
J.A.M.A. 77 : 1100, 1921
Am. J. Opht. 5 : 381, 1922.

